FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1913

N° 199

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Par **Pierre ADELINE**

Né à Lisieux (Calvados), le 1er décembre 1887

Ancien externe des Hôpitaux

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ORIGINE SYPHILITIQUE

DE

LA MALADIE DE LITTLE

Président : M. HUTINEL, *professeur.*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

36, RUE SERPENTE, 36

1913

199

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

nnée 1913 — N° —

THÈSE

POUR

E DOCTORAT EN MÉDECINE

Par **Pierre ADELINE**

Né à Lisieux (Calvados), le 1er décembre 1887

Ancien externe des Hôpitaux

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

'ORIGINE SYPHILITIQUE

DE

LA MALADIE DE LITTLE

Président : M. HUTINEL, *professeur.*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

36, RUE SERPENTE, 36

1913

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. LANDOUZY.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS.
Physiologie	Ch. RICHET.
Physique médicale	WEISS.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	ACHARD. WIDAL.
Pathologie médicale	TEISSIER.
Pathologie chirurgicale	LEJARS.
Anatomie pathologique	Pierre MARIE.
Histologie	PRENANT.
Opérations et appareils	HARTMANN.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	MARFAN.
Hygiène	CHANTEMESSE.
Médecine légale	THOINOT.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LETULLE.
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER.
Clinique médicale	DEBOVE. LANDOUZY. GILBERT. CHAUFFARD.
Maladies des enfants	HUTINEL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER.
Clinique des maladies du système nerveux	DEJERINE. Pierre DELBET.
Clinique chirurgicale	QUENU. RECLUS. N....
Clinique opthalmologique	De LAPERSONNE.
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	BAR. PINARD. RIBEMONT-DESSAIGNES.
Clinique gynécologique	POZZI.
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON.
Clinique thérapeutique	A. ROBIN.

Agrégés en exercice.

MM.			
BALTHAZARD	DUVAL (Pierre)	LENORMANT	PROUST
BERNARD	GOUGEROT	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GREGOIRE	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GUENIOT	LŒPER	RICHAUD
BROCA (André)	GUILLAIN	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JOUSSET (André)	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	LABBÉ (Marcel)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LANGLOIS	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LAIGNEL-LAVASTINE	NOBÉCOURT	TIFFENEAU
CLAUDE		OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECÈNE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA FEMME

A MES FRÈRES

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur HUTINEL

Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

MM. les Professeurs HUTINEL, NOBÉCOURT, TUFFIER, DELBET, POTOCKI

MM. les Drs SIREDEY, BABONNEIX, BARIÉ, ROCHARD, HIRTZ, SAUVAGE

Chirurgiens et médecins des Hôpitaux

MM. les Drs TIXIER et MILHIT

ont présenté sur ce sujet, en 1911, au Congrès de l'Association française de Pédiatrie.

Dans cet excellent rapport, les auteurs, étudiant en détail les causes de la maladie de Little, insistaient avec beaucoup de raison, sur l'importance de l'hérédo-syphilis ; ils écrivaient textuellement cette phrase : « Plus « on va, plus on tend à faire, de la maladie de Little, « une des manifestations les plus fréquentes de l'hé- « rédo-syphilis nerveuse. »

Il nous a paru particulièrement intéressant de consacrer notre thèse inaugurale à étudier, à contrôler précisément, le rôle joué par l'hérédo-syphilis dans l'étiologie de la maladie de Little, rôle qui nous a paru considérable. Nous pensons que les documents figurant dans cette thèse seront suffisants pour entraîner la conviction de ceux qui la liront sans idée préconçue.

Nous n'ignorons pas, en effet, la tendance qu'ont certains auteurs d'attribuer trop facilement à la syphilis un rôle prépondérant dans l'éclosion de maladies où elle ne joue souvent aucun rôle, mais nous savons aussi que, vérifiant le proverbe, « on ne prête qu'aux riches », les recherches biologiques récentes révèlent chaque jour la syphilis à l'origine des affections les plus disparates.

Cependant, pour être en droit de conclure à l'origine syphilitique d'une maladie quelconque, nous pensons qu'il est indispensable de réunir un faisceau de preuves suffisantes ; c'est à réunir ce faisceau de preuves en ce qui concerne l'étiologie spécifique de la maladie de Little, que nous consacrerons notre thèse ; il nous

eût été impossible de réussir pareille entreprise par nos seuls moyens. Aussi avons nous été particulièrement heureux de rencontrer en M. le Dr Babonneix, un guide éclairé et judicieux pour nos recherches. C'est à lui que nous devons d'avoir pu feuilleter les observations de plusieurs malades du service de la Clinique infantile des Enfants Malades, où M. le Professeur Hutinel a bien voulu nous permettre également de poursuivre notre documentation ; c'est à M. le Dr Babonneix que nous devons encore d'autres observations très obligeamment communiquées, et de nombreux conseils qui nous ont été d'une très grande utilité pour mener à bonne fin notre travail ; aussi ne saurions-nous trop lui exprimer notre sincère gratitude au double titre d'élève et d'ami.

Nous sommes également heureux d'adresser nos remerciements à M. le Professeur Hutinel qui a bien voulu accepter la présidence de cette modeste thèse ; nous le prions d'accepter, ici, l'assurance de notre admiration profonde pour la clarté de son enseignement clinique qui nous a été si profitable.

CHAPITRE PREMIER

Historique

L'origine syphilitique de la maladie de Little a été soutenue pour la première fois d'une manière sérieuse par M. le Professeur Fournier, dans son beau livre sur « les affections parasyphilitiques ». Alors que la maladie de Little était attribuée presque exclusivement à des anomalies de l'acte obstétrical, (accouchement avant terme, accouchement difficile), M. le Professeur Fournier écrit que « c'était vraiment se payer de mots que de rapporter la maladie de Little, à la naissance avant terme, aux difficultés de l'accouchement », et il admet le premier que « la syphilis semble devoir entrer en cause comme origine possible, voire certaine, pour quelques cas du moins, de cette curieuse affection ». Cette théorie était également soutenue par de Amicis, de Chiara, G. de la Tourette, König, Vizzioli.

Cependant le Professeur Brissaud enseignait que la syphilis n'avait rien de commun avec la paraplégie spasmodique, et récemment Mme Long-Landry, dans une excellente thèse, faisait remarquer que l'on n'avait jamais

trouvé de lésions spécifiques à l'autopsie de sujets atteints de maladie de Little.

Néanmoins, pour Freud, « le matériel réuni aujourd'hui ne permet plus de douter que la syphilis doive figurer parmi les causes des paralysies cérébrales infantiles » ; Raymond se demande aussi si l'on n'a pas attribué un rôle trop effacé à la syphilis dans la genèse de la rigidité spasmodique infantile ; Oddo soutient la même opinion dans son rapport sur « les diplégies infantiles » ; il en est de même de Zappert.

Dans le *Traité des maladies des enfants* de M. le Professeur Hutinel, le rôle de la syphilis est fort bien mis en vedette dans le chapitre consacré à l'étiologie des encéphalopathies infantiles.

Pour la première fois, en 1911, MM. Hutinel et Babonneix réunissent, dans leur rapport au *Congrès de l'Association française de Pédiatrie*, les différents arguments qui permettent de soutenir le rôle prépondérant de l'hérédo-syphilis, dans l'étiologie de la maladie de Little.

Ces arguments sont ainsi groupés : 1° tout d'abord *des éléments de présomption* : *a*) la maladie de Little s'observe surtout chez des prématurés ; *b*) dans certains cas de maladie de Little, la contamination des parents est rendue vraisemblable par l'étude des antécédents ; *c*) la maladie de Little est quelquefois améliorée par le traitement ; 2° ensuite, *des éléments de certitude* : *a*) la maladie se développe souvent chez des enfants dont les parents étaient notoirement, au moment de la conception, en état de syphilis virulente, ou qui, ultérieu-

rement, sont morts de syphilis cérébrale, de tabes ou de paralysie générale ; *b*) certains « Little » présentent d'évidents stigmates d'hérédo-syphilis ; *c*) chez ces mêmes sujets, la réaction de Wassermann est souvent positive. La conclusion de ces auteurs est la suivante : « La syphilis héréditaire occupe donc, dans l'étiologie de la rigidité congénitale, une place prépondérante, qu'elle soit de première, ou plus souvent, comme nous serions portés à le croire, de seconde génération. »

Plus récemment enfin, MM. Babonneix et Tixier viennent de reprendre cette question en un mémoire très documenté des *Annales des Maladies Vénériennes*, (décembre 1912), mémoire auquel nous ferons de nombreux emprunts.

Nous n'avons pas voulu, dans ce court historique, énumérer tous les ouvrages où se trouvent cités les faits qui plaident en faveur de l'origine syphilitique de la maladie de Little; c'eût été faire une énumération sans grand intérêt et fastidieuse ; nous préférons, au fur et à mesure que nous développerons les arguments que nous allons présenter, citer d'une manière précise nos références. Il nous semble qu'en procédant ainsi, les faits auront plus de poids et seront plus facilement contrôlés et acceptés.

Nous adopterons le plan suivi par MM. Babonneix et Tixier dans leur récent mémoire et nous rangerons sous cinq chefs distincts les arguments qui permettent de rattacher à l'hérédo-syphilis un grand nombre de cas de rigidité spasmodique congénitale, à savoir les arguments empruntés : 1° à l'étiologie ; 2° à la clinique ;

3° à l'anatomie pathologique; 4° aux méthodes d'ordre biologique; 5° à la thérapeutique.

Puis nous synthétiserons, dans une vue d'ensemble, tous ces documents en un essai d'*interprétation pathogénique*, et nous résumerons enfin ces recherches en de brèves conclusions.

CHAPITRE II

Arguments d'ordre étiologique

Il nous est facile de grouper tout d'abord un certain nombre d'observations dans lesquelles la maladie de Little se développe chez des sujets dont les parents étaient notoirement syphilitiques.

Observation I

BOURNEVILLE, *Th. Cestan;* obs. 22, p. 40. *Rigidité généralisée. Intelligence très diminuée. Syphilis héréditaire.*

Bill..., 21 ans. *Syphilis héréditaire, coryza syphilitique; la mère a eu sept grossesses dont deux fausses-couches;* un enfant est mort de méningite, quatre sont bien portants. La conception, la grossesse, l'accouchement ont été normaux. L'enfant est chétif, paralysé depuis sa naissance, il n'a pas eu de convulsions, n'a jamais marché ni parlé, mais a toujours compris ce qu'on lui demandait.

On ne trouve donc ici, et c'est une constatation importante ni naissance avant terme, ni accouchement laborieux, ni infection surajoutée pouvant expliquer le syndrome de Little

constaté d'ailleurs dès la naissance ; on ne trouve que la syphilis : hérédo-syphilis du petit malade (coryza syphilitique), syphilis des parents (fausses-couches).

Observation II

PIERI, *in Clinica moderna*, 9 nov. 1904. *Syndrome de Little avec athétose.*

X..., 25 ans; *le père est syphilitique*, la mère a eu, sur quatorze grossesses, *quatre fausses-couches;* le malade est né en état d'asphyxie et a eu des convulsions presque immédiatement après sa naissance. Le sujet présente tous les signes de la maladie de Little et, en plus, de l'athétose.

Observation III

ROLLY, *in Deutsch. Zeitschrift f. Nervenheilk*, 20 Bd 3 et 4 H. in th. LONG-LANDRY, p. 33.

Le père est syphilitique; le petit malade est un *jumeau* (ce qui est fréquent dans la maladie de Little) ; il est né en état d'asphyxie et a présenté ultérieurement une raideur généralisée très accusée; au quatrième jour, sont apparues des convulsions généralisées. L'enfant est mort au bout d'un mois.

Rolly rapporte en réalité 4 observations dans lesquelles la syphilis peut être incriminée ; nous en rapportons une seule ici, nous réservant de reproduire les autres au chapitre consacré à l'anatomie pathologique.

Observation IV

BACARESSE, Th. 1902, obs. 1.

Edmond, âgé de 11 ans, entre à l'hôpital Hérold, salle Guéneau de Mussy, pour un syndrome de Little. Le père, qui a actuellement 48 ans, a eu un chancre sur le gland, à 26 ans, en 1878, des plaques muqueuses en 1879, des troubles oculaires en 1883. Il se marie en 1884, et a, un an après son mariage, son premier enfant. Il présente à nouveau des plaques muqueuses et sa femme fait successivement *deux fausses-couches de six mois.* Puis naît le malade, âgé actuellement de 11 ans *et présentant nettement un syndrome de Little;* la mère a eu ensuite *une nouvelle fausse-couche;* à cette époque, le père présente des accidents de *syphilis cérébrale;* il naît un troisième enfant en 1894; enfin, nouvelle fausse-couche en 1896.

Il est incontestable que l'on ne peut négliger, dans ce cas, le rôle de la syphilis paternelle, surtout d'une syphilis aussi rebelle, présentant aussi fréquemment de nouvelles manifestations. D'ailleurs, il faut bien insister sur le fait que l'enfant atteint de maladie de Little est venu au monde aussitôt après *deux fausses-couches successives.*

Observation V

BRETON. *In Gaz. des hôp.*, 1894.

Il s'agit d'un enfant de 7 ans 1/2 qui est *né quinze jours avant terme*, survivant à son frère *jumeau* mort au bout de deux semaines, après avoir présenté des phénomènes de contractures localisées aux membres inférieurs.

Cet enfant eut, à 3 mois, des convulsions ; lorsque les premiers essais de marche furent tentés, on constata que les pieds se plaçaient en équinisme forcé, les cuisses rapprochées par la contracture des adducteurs, les jambes, au contraire écartées ; à 4 ans, on fut obligé de sectionner les deux tendons d'Achille. Actuellement (1894), le petit malade offre tous les signes de la maladie de Little.

Les dents sont mauvaises, mal implantées ; la voûte palatine est ogivale. Le *père a contracté la syphilis quatre ans et demi avant la naissance de l'enfant*, et a présenté ultérieurement, des signes manifestes de syphilis cérébrale.

Observation VI

FOURNIER ET G. DE LA TOURETTE, *Nouv. Iconogr de la Salpêtrière*, 1895, p. 23.

Une petite fille de 11 mois est atteinte de raideur généralisée congénitale. Une sœur aînée, morte à 18 mois de broncho-pneumonie, présentait probablement la même affection. Le père est un *ancien spécifique*, actuellement *ataxique* (1895).

Il est intéressant, en passant, de faire ressortir le fait que les spécifiques dont les enfants sont atteints de rigidité congénitale, semblent plus exposés que les autres au tabes, à la paralysie générale, à la syphilis cérébrale, nouvelle preuve venant à l'appui de l'opinion de M. le Professeur Gaucher, sur l'affinité de certaines syphilis pour le système nerveux.

Citons encore, sans le rapporter en détail, le travail de Moncorvo (*Revue Neurologique*, 1898) sur le rôle de

l'hérédo-syphilis dans l'étiologie du tabes spasmodique infantile, mémoire dans lequel l'auteur rapporte trois observations d'enfants atteints de rigidité congénitale, tous enfants de familles différentes, mais tous de parents *syphilitiques.*

Sans multiplier beaucoup les recherches bibliographiques, nous accumulerions facilement d'autres observations analogues et la fréquence relative de ces antécédents spécifiques constitue déjà une sérieuse présomption en faveur de notre thèse.

Mais nous prévoyons une critique que l'on ne manque jamais d'adresser aux auteurs qui concluent à l'origine syphilitique d'un syndrome morbide, en partant du fait que la syphilis existe chez le sujet, ou existait chez les ascendants ; cet argument est le suivant : étant donné la fréquence de la syphilis en général, la constation précitée n'est-elle pas qu'une banale coïncidence?

Notre réponse sera la suivante. Il faut toujours se méfier, en médecine, des coïncidences par trop fréquentes ; comme le font remarquer MM. Babonneix et Tixier, ne sont-ce pas également des coïncidences qui ont permis d'établir les rapports étroits qui unissent la chorée à l'endocardite, la blennorrhagie au rhumatisme ?

D'ailleurs l'observation suivante de de Amicis, n'apporte-t-elle pas à notre thèse toute la valeur d'une véritable expérience ?

Observation XII

De Amicis. *Le syndrome de Little et la syphilis héréditaire; Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1899, p. 34.

Pierre M..., 3 ans.

La mère de cet enfant, mariée à 18 ans, a eu trois premières grossesses normales, terminées par la naissance d'enfants *absolument sains*. Le mari contracte à ce moment *la syphilis* pendant une absence de quelques mois ; il contamine sa femme dès son retour ; il y eut alors successivement :

1° Une fausse-couche de six mois ;

2° Une fausse-couche de deux mois ;

3° Deux fausses-couches de huit mois.

La femme est soumise à ce moment à une cure iodo-mercurielle, que l'on continua pendant la grossesse suivante ; l'enfant naquit à terme, mais il présenta dès sa naissance tous les symptômes de la maladie de Little.

Cette observation est très suggestive ; voici en effet une jeune femme qui, saine, procrée d'abord d'un mari également sain, trois enfants absolument normaux. Le mari contracte la syphilis et contamine sa femme ; aussitôt après, on observe *quatre fausses-couches successives*. Lorsque le traitement spécifique est institué, une grossesse suivante est conduite à terme, mais l'enfant qui nait est atteint de rigidité congénitale. Peut-on ne voir là qu'une simple coïncidence, et non une relation très étroite de cause à effet ?

Il est enfin des cas où la maladie de Little paraît être le résultat d'une *syphilis de seconde génération*.

M. le Professeur Gaucher rapporte l'observation d'un enfant atteint de la forme paraplégique de la maladie de Little, dont il eut à traiter autrefois le grand-père, pour une exostose syphilitique du frontal.

M. le Professeur Hutinel a eu l'occasion d'observer un cas analogue.

Avant de terminer ce chapitre consacré aux arguments d'ordre étiologique, il nous paraît indispensable de formuler les conclusions suivantes :

1° Dans un certain nombre de cas, la maladie de Little paraît pouvoir être attribuée à une syphilis héréditaire, soit de première, soit de seconde génération, cette seconde éventualité étant infiniment moins fréquente que la première.

2° La maladie de Little semble plus en rapport avec une syphilis paternelle qu'avec une syphilis maternelle. Il en serait de même d'ailleurs, pour Brissaud et Kovaleski, pour l'épilepsie hérédo-spécifique.

Il aurait été facile de développer davantage ce chapitre étiologique ; en dépouillant toutes les observations connues de maladie de Little, on aurait pu réunir un nombre imposant de cas où la syphilis des ascendants eût été signalée ; nous n'insistons pas plus longuement sur ce point de notre programme, préférant, à un seul argument largement développé, un faisceau de preuves multiples, bien plus susceptibles d'entraîner la conviction.

CHAPITRE III

Arguments d'ordre clinique

Les faits empruntés à la Clinique ont une importance capitale pour nous permettre de prouver l'origine syphilitique fréquente de la maladie de Little : aussi les détaillerons-nous plus longuement que les précédents.

On peut, pour plus de méthode et plus de clarté d'ailleurs, diviser ces faits, avec MM. Hutinel et Babonneix, en deux groupes : *des éléments de présomption* ; *des éléments de certitude.*

Les ÉLÉMENTS DE PRÉSOMPTION, peuvent être, eux-mêmes, subdivisés en trois catégories que l'on peut ainsi classer : 1° *la maladie de Little s'observe surtout chez des prématurés* ; 2° *la contamination des parents est rendue vraisemblable par l'étude des antécédents* ; 3° *certains enfants atteints de rigidité spasmodique présentent, en plus de leur affection nerveuse, des signes qui « sentent la syphilis ».*

Les ÉLÉMENTS DE CERTITUDE sont fournis par la constatation, chez certains malades, de *stigmates indiscutables d'hérédo-syphilis.*

Nous allons reprendre, l'une après l'autre, chacune de ces subdivisions, et, à propos de chacune d'elles, résumer ou rapporter les observations qui viennent à l'appui de notre argumentation.

A. — Eléments de présomption

1° *La maladie de Little s'observe surtout chez des prématurés* ; nous n'insisterons pas longuement sur ce fait parfaitement admis par tous les auteurs, au point que l'on a même fait, de la naissance avant terme, *une condition essentielle* du syndrome de Little. La naissance avant terme est extrêmement fréquente, en effet, chez les sujets atteints de cette affection ; elle est signalée par Canel dans la moitié des cas, dans les deux tiers par Hartemann, dans 80 °/₀ par Ferr et dans 90 °/₀ des cas, par Naef. Or, il est bien établi que la syphilis est l'une des causes les plus importantes, la plus importante même, presque la seule, pour certains auteurs, des accouchements avant terme.

Il est donc logique de s'appuyer sur ces deux constatations pour en conclure que la syphilis peut être à la fois la cause provocatrice de l'accouchement prématuré et du syndrome de Little.

2° *Dans certains cas de rigidité spasmodique congénitale, la contamination des parents est rendue vraisemblable par l'étude des antécédents.*

Nous allons résumer quelques observations assez typiques où la contamination syphilitique des parents

d'enfants atteints de maladie de Little, paraît devoir être admise d'une manière à peu près certaine.

Observation VIII

Ausset. *La Pédiatrie pratique*, 1er novembre 1906.

Il s'agit d'un enfant atteint de maladie de Little ; la mère a eu successivement, après le petit malade, (ce qui est fortement en faveur de la syphilis) :

1° *Une fausse-couche de trois mois.*

2° Un enfant, *né un mois avant terme*, mort cachectique à 6 mois.

3° Un enfant à terme, mort, à 2 mois, de méningite.

Observation IX

Boinet. *Congrès d'obstétrique de Marseille*, 1898, p. 972.

Angèle R..., 15 mois, née avant terme ; microcéphale, présente tous les signes de la maladie de Little et en plus, du *strabisme interne ; la mère a eu 5 enfants morts en bas âge*, un enfant mort de convulsions douze jours après sa naissance, un enfant mort-né, *2 fausses couches.*

Observation X

Bourneville et Cestan. Thèse Cestan 1899, obs. n° 16, p. 35.

Gr..., 13 ans. Alcoolisme du père et du grand père, 15 enfants dont 4 enfants bien portants, *8 morts en convulsions*, 3 atteints de troubles de l'intelligence ; en outre, *4 fausses-couches*. La grossesse fut pénible, *hydramnios*, pas d'asphyxie. Enfant très chétif, n'a jamais parlé, ni marché. On note, en plus, du gâtisme et de l'idiotie.

Notons ici en plus de la nombreuse léthalité et des 4 fausses-couches, la *grossesse avec hydramnios*; ce fut d'ailleurs cette grossesse qui fut suivie de la naissance de l'enfant atteint de la maladie de Little; ce sont là, nous semble-t-il, autant d'éléments de présomption en faveur de la syphilis chez les ascendants.

Observation XI

Broglio. *Per l'etiologia del morbo di Little. Gazz. degl. Ospedalie de clinica*, février 1905.

Petit garçon de 9 ans, atteint de maladie de Little. La mère a eu 6 grossesses normales et a fait *3 fausses-couches*; chez un des frères, on relève quelques signes de maladie de Little fruste.

Observation XII

Canel. Thèse 1905. Obs. VII de l'auteur.

Naissance avant terme; débilité; 4 enfants nés avant terme; déformation du crâne; rigidité paraplégique; intelligence normale.

M..., fillette de 4 ans 1/2. Père 50 ans; n'aurait jamais eu la syphilis. Mère 35 ans, bien portante; *premier enfant né à huit mois, mort à un mois; deuxième enfant né à sept mois, mort à un mois; troisième enfant né à sept mois*, vivant, bien portant; *quatrième enfant né à sept mois* (la malade); cinquième enfant né à terme, bien portant.

On ne s'est aperçu de la raideur des membres que lorsque l'on a essayé de faire marcher l'enfant à 18 mois. L'enfant est bien constituée, assez intelligente; il existe du *strabisme léger de l'œil droit;* le front est légèrement bombé.

Signalons encore ici, en faveur de la syphilis, le *strabisme léger de l'œil droit* et la *déformation crânienne.*

Observation XIII

COMBY. In thèse BAUDON, 1906, obs. IX, de cet auteur, p. 56-57.

P... Georges, 2 ans 1/2. Père bien portant. La mère n'a fait aucune maladie ; elle a eu 7 enfants; le premier *mort-né à terme;* le deuxième *mort-né à 7 mois ;* le troisième *mort-né à 8 mois 1/2;* le quatrième, fille de 6 ans, bien portante ; le cinquième *mort-né à 7 mois ;* le sixième (c'est le malade) ; le septième, fille morte à un mois, athrepsique.

L'état général est bon, pas de signes de rachitisme ; l'intelligence est au-dessous de la normale ; l'enfant ne prononce que des monosyllabes inintelligibles.

Une telle série de fausses-couches, de morts-nés à terme, de 7 ou 8 mois, inciterait maintenant fortement à rechercher, chez la mère et le père, la réaction de Wassermann, que l'on trouverait positive fort probablement.

Observation XIV

GANGHOFNER. *Jahrb. f. Kind*, 1895.

Enfant de 6 ans, dont la mère a eu déjà trois grossesses terminées, une, par *une fausse-couche*, deux, par la naissance de deux fillettes, *mortes de bonne heure.* Cette malade, née à terme, a eu des convulsions à la naissance, et présente, à 6 ans, une paraplégie spastique, des troubles intellectuels, *un strabisme convergent.*

Notons ici la présence du strabisme convergent, comme élément de plus en faveur de la syphilis.

Observation XV

HAUSHALTER. In th. HARTEMAN. Obs. IV de l'auteur, p. 42.

G... Lucien, 5 ans. Père 50 ans, alcoolique ; il ignore s'il a eu la syphilis. La mère a 44 ans ; elle a *fait 7 fausses couches*, entre 5 et 6 ans. Actuellement, 3 enfants sont vivants.

Le malade naquit à 7 mois, très petit, très chétif : il n'eut jamais ni vomissements, ni diarrhée, ni éruption cutanée.

La raideur apparut dès la naissance ; à l'examen, on ne constata pas d'anomalie de la face et du crâne ; *il existe du strabisme convergent des deux yeux, du nystagmus léger de l'œil gauche ;* il urine au lit.

Observation XVI

Service de M. le Professeur HUTINEL. Salle Parrot, B. 2245.

Yvonne A..., 3 ans, entrée le 26 août 1911, salle Parrot, lit n° 5. La mère a eu 14 grossesses terminées, *la première par une fausse-couche de six mois*, la seconde par la naissance de la petite malade, la troisième par *une fausse-couche de six mois*, la quatrième par la naissance à terme, d'une fillette actuellement âgée de 6 semaines.

La jeune Yvonne, venue au monde un mois et demi avant terme, a eu des convulsions vers dix-sept mois ; elle n'a jamais marché et elle présente un syndrome de Little très caractéristique.

Observation XVII

Service de M. le Professeur HUTINEL. D. 784.

L..., Joseph, 10 ans, entré à la salle Bouchut, pour des troubles de la marche. Les parents ont eu 4 enfants ; un enfant

bien portant; un *enfant, né deux mois avant terme* et mort au bout d'une semaine; un *enfant mort au bout de neuf jours.*

Il s'agit d'une maladie de Little. Wassermann, ponction lombaire, examen des yeux : résultat négatif.

Observation XVIII

Malade amené à la consultation de
M. le Professeur Hutinel. N° 349.

And. N..., 3 ans, amené parce qu'il ne se tient pas debout et ne marche pas. La mère a eu 8 grossesses dont *2 terminées par des fausses-couches.* L'enfant est né un mois et demi avant terme.

Observation XIX

Communiquée par M. le Dr Babonneix.

Marcel S..., 2 ans, présente un syndrome de Little. La *mère a fait plusieurs fausses-couches.*

Observation XX

Roux. Th. Paris, 1899, obs. IV, p. 73.

Deux frères *jumeaux :* René et Marcel, présentent des syndromes de Little.

La mère a eu plusieurs grossesses se succédant ainsi :

Une fille née à terme, bien portante ;

Un garçon né à terme, bien portant ;

Les malades, 2 jumeaux nés deux mois avant terme ;

Une petite fille, née à terme, morte à 15 mois de coqueluche ;

Une fausse-couche de trois mois ;

Une double fausse-couche de trois mois;

Une fille morte macérée.

Un garçon bien portant.

L'observation suivante est encore plus démonstrative. (Citons encore du même auteur, l'obs. n° 1, déjà résumée, notre observation IV.)

Observation XXI

Bacaresse. Th. 1902, obs. V, p. 50.

J... Charles, âgé de 9 ans. Père bien portant, aucun signe de syphilis. Mère bien portante, pas de signe de spécificité ni de névropathie.

Collatéraux : 7 enfants et *16 fausses couches.*

1° La mère a eu son premier enfant à 23 ans; six ans après, un deuxième enfant, puis deux autres en l'espace de trente-deux mois ;

2° 4 enfants sont venus à terme ; l'aîné est mort à 9 mois, les autres sont bien portants ;

3° Après ce quatrième enfant, survient une série de 6 fausses-couches, puis naît le malade ;

4° Dix-neuf mois après, une fille à terme ;

5° Série de 10 fausses-couches ;

6° Un enfant venu à terme.

Le malade a toujours été raide ; pas de déformations crâniennes, ni d'altérations dentaires. La mentalité est très réduite.

Voici donc toute une série d'observations dans lesquelles de multiples constatations autorisent suffisamment à penser à l'existence de la syphilis chez les parents.

Nous allons énumérer maintenant un certain nombre

d'observations dans lesquelles l'hypothèse d'hérédo-syphilis est soulevée en raison de la constatation, chez les enfants, de certains symptômes en rapport assez étroits avec la syphilis.

3° *Certains enfants, atteints de rigidité spasmodique congénitale, présentent, en plus de leur affection nerveuse, des signes qui « sentent la syphilis », tels que l'hydrocéphalie, le strabisme*, etc.

Une telle constatation est un argument de plus en faveur de l'origine syphilitique de la maladie de Little ; nombreuses sont les observations où l'existence de signes analogues permettent de songer à l'étiologie spécifique de cette affection. Nous allons signaler et résumer les principales d'entre elles.

Observation XXII

in Cestan, obs. XIII, p. 34, de l'auteur.

Di..., 6 ans. La mère a eu 13 enfants, dont 3 *fausses-couches*, 2 enfants morts en même temps de méningite dans une épidémie de quartier, 7 enfants intelligents et notre malade.

État actuel. — *Facies d'hydrocéphale. Strabisme interne* de l'œil gauche. Facial intact. Bras libres, mais réflexes exagérés. Paraplégie spastique, sans pseudo-contractures. On sent les muscles se raidir, lorsqu'on essaie d'étendre les jambes. Pied bot, creux. Trépidation spinale, signe de Babinski, avec écartement athétosiforme des orteils. Marche pénible ; légère amélioration. Sensibilité intacte. Pas de gâtisme. Intelligence diminuée, mais s'éveille. Le malade comprend et exécute les ordres donnés. Bonne mémoire.

Observation XXIII

Wolters. In Cestan, p. 31, extrait de la thèse de Feer.

Enfant de 10 ans, né au septième mois, a eu des convulsions; parole indistincte, aspect *d'hydrocéphale*, paraplégie spastique.

Observation XXIV

Feer. Th. de Bâle, 1890.

Sophie F..., née avant terme ; l'enfant a longtemps souffert de débilité congénitale. A 14 jours, sont apparues des convulsions ; il existe une paraplégie spastique des membres supérieurs et inférieurs ; l'intelligence est intacte. *L'examen des yeux montre du strabisme convergent, de l'atrophie papillaire.*

Feer rapporte, dans sa thèse, quatre autres observations (nos III, IV, V, VII de sa thèse), où deux raisons permettent de penser à l'hérédo-syphilis : 1° la naissance avant terme ; 2° le *strabisme convergent ;* ces quatre observations portent à vingt-huit le nombre de celles que nous réunissons comme preuves à l'appui de notre thèse ; nous ne les citerons pas, pour ne pas allonger ce travail d'une manière excessive et fastidieuse.

Observation XXIX

Ganghofner

Élisabeth F..., 4 ans 1/2, est atteinte de rigidité généralisée d'origine congénitale. On note de plus un *strabisme convergent ;* à l'autopsie, *hydrocéphalie chonique.*

Observation XXX

GANGHOFNER

Catherine, 11 ans; paraplégie spastique; il existe en outre des troubles intellectuels légers, du *strabisme convergent*; à *l'autopsie, hydrocéphalie et hydromyélie.*

Signalons, dans ces deux dernières observations, les constatations anatomiques : hydrocéphalie et hydromyélie.

Observations XXXI à XXXIV

STUCKERT. Th. Berlin 1892.

a) Louise K..., 11 ans, atteinte de paraplégie spastique; la mère a eu 8 grossesses: 5 enfants sont morts de convulsions, un est mort en venant au monde. *La petite malade a la tête très volumineuse.*

b) J. K..., 7 ans, né deux mois avant terme; présente, en plus du syndrome de Little, du *strabisme convergent.*

c) Fillette, 14 ans, venue deux mois avant terme; elle présente, en plus du syndrome de Little, du *strabisme convergent* La mère a eu 11 grossesses, *trois fausses-couches*; un fils est mort d'athrepsie, un enfant, né avant terme, est mort presqu'aussitôt la naissance.

Observation XXXIV

LORTAT-JACOB. In th. BACARESSE, obs. XII.

M... Maria, soignée à la Salpêtrière pour maladie de Little. et *hydrocéphalie.* La mère a eu successivement deux filles bien portantes, la malade, puis une fausse-couche; une petite fille morte à 6 ans, de convulsions; 3 garçons.

Observation XXXV

Babonneix et Tixier. *In Annales des maladies vénériennes*, déc. 1912.

Garçon de 5 ans, né à terme dans de bonnes conditions; il offre tous les signes de la maladie de Little; comme stigmate d'hérédo-syphilis, il existe *du strabisme convergent.*

Observation XXXVI

Babonneix et Tixier

Geneviève G..., 5 ans, venue au monde deux mois avant terme, légèrement cyanosée au moment de la naissance : elle présente de la raideur des membres inférieurs, de l'exagération notable des réflexes tendineux, du signe de Babinski, de l'hyperexcibilité faradique et galvanique des muscles des membres inférieurs. Il existe également *du strabisme convergent.*

Observation XXXVII

Ibrahim. *Jahrb. f. Kind.*, 1910, n° 71, p. 229.

Petit garçon, jumeau, né deux mois avant terme, est atteint de maladie de Little. Il est *hydrocéphale* et présente *du strabisme.*

Observation XXXVIII

Amieux. Th. Paris, 1900, obs. IV, p. 29.

Adolphine L..., atteinte de maladie de Little, présente en même temps, *de l'hydrocéphalie et du strabisme interne.* Elle a *perdu 6 frères et sœurs* ayant succombé *très jeunes* à des convulsions.

Observation XXXIX

Service de M. le Professeur Hutinel. B. 1537.

Lucie M..., entrée, salle Parrot, le 28 juin 1909, née deux mois avant terme; elle présente depuis sa naissance *un strabisme interne :* actuellement, on constate tous les signes de la maladie de Little.

Observation XL

Service de M. le Professeur Hutinel. B. 1232.

Germ. B..., présente les signes de la maladie de Little et un peu d'*hydrocéphalie;* sa naissance a été précédée par *une fausse-couche de trois mois.*

Dans le groupe des observations que nous venons de passer en revue, nous voyons coexister avec la maladie de Little, l'hydrocéphalie, le strabisme interne; or ces deux dernières affections ont des liens de parenté très étroits avec la *syphilis héréditaire.*

Dans l'immense majorité des cas, l'hydrocéphalie est un stigmate d'hérédo-syphilis ; quant au strabisme convergent, si son origine syphilitique n'est pas admise sans conteste par tous les auteurs, il faut néanmoins se rappeler qu'elle l'est par beaucoup de syphiligraphes, tout spécialement par M. le Professeur Gaucher.

Il nous semble donc très logique de considérer l'existence de tels symptômes, chez un sujet atteint de rigidité congénitale, comme un élément de présomption de

très grande importance en faveur *de l'hérédo-syphilis.*

Nous venons de passer en revue les arguments d'ordre clinique qui constituent seulement des *éléments de présomption* en faveur de l'origine syphilitique de la maladie de Little ; il nous reste à étudier les *éléments de certitude.*

B. — ÉLÉMENTS DE CERTITUDE

Ils sont fournis par la constatation, chez des sujets atteints de maladie de Little, *de stigmates indiscutables d'hérédo-syphilis.*

Nous allons résumer un certain nombre d'observations où se rencontre la coexistence de maladie de Little et de stigmates incontestables d'hérédo-syphilis.

Observation XLI

Arkle. Un cas de diplégie infantile, chez un enfant atteint de syphilis héréditaire. *Transact. clinic. Soc. London*, 1888-1889, XXII, p. 308.

Il s'agit d'une fillette de 8 ans, atteinte de diplégie infantile qui présente les stigmates suivants : *dépression du nez* à sa racine, *cicatrices péribuccales et périnasales, adhérences cicatricielles du palais et de la luette.*

Si l'on nous objecte qu'il s'agit là de diplégie infantile et non de maladie de Little, nous répondrons, avec M. le Professeur Hutinel, que la ligne de démarcation, entre les deux états morbides, est loin d'être toujours facile à tracer.

Observation XLII

Babonneix et Tixier. A. 128.

D..., 10 ans ; entre à l'hôpital pour des crises comitiales datant de quelques mois ; il offre tous les signes de la maladie de Little, et présente, comme stigmates, des *irrégularités dentaires*, du *strabisme convergent*.

Observation XLIII

Comby. In th. Baudon. Obs. VIII, p. 53.

C... Élisa, 7 ans 1/2. Le père est nerveux, peut-être alcoolique. La mère est morte à 34 ans ; à 32 ans, à la suite d'un ictus, elle avait été atteinte d'hémiplégie droite, avec paralysie de la face du même côté et aphasie.

Elle a eu 3 enfants.

Le premier *mort-né*, venu à six mois.

Le deuxième, né à terme, *n'ayant vécu que deux mois.*

Le malade, né à terme, en état d'asphyxie, à la suite d'un accouchement difficile, offre des signes de diplégie cérébrale plutôt que de maladie de Little : rigidité des membres inférieurs, troubles intellectuels accusés ; il présente de plus des stigmates d'hérédo-syphilis que l'auteur décrit ainsi :

Dentition. — Les deux *incisives centrales supérieures* convergent vers leur bord libre ; la droite présente de nombreuses incisures, la gauche, une échancrure semi-lunaire à concavité inférieure.

Incisives inférieures. — Latérale droite : amorphisme en canine, microdontisme. Centrale droite : dent d'Hutchinson,

excavation en croissant du bord libre au bord gingival. Centrale gauche, atrophie sulciforme, sillons de la face antérieure, encoches du bord libre. Latérale gauche : amorphisme de la canine, microdontisme.

Toutes les *molaires* usées jusqu'au collet sont cariées.

Examen de l'œil. — Très belles lésions congénitale dans toute l'étendue des deux rétines, le pigment (épithélium pigmentaire) qui sépare la rétine de la choroïde a subi des altérations très manifestes ; il dessine un gros granité noirâtre qui constelle le fond de l'œil d'une infinité de petites taches pigmentaires du volume d'un pois à celui d'un petit grain de plomb. Çà et là, quelques amas pigmentaires arrondis, ayant une grandeur apparente de 1 à 2 millimètres. Entre les amas pigmentaires gros ou petits, la choroïde apparaît plus ou moins à nu en taches plus claires que le fond de l'œil normal. La papille est blanc bleuâtre. Les vaisseaux sont normaux. Il n'y a pas de trouble du vitré.

En résumé, les lésions paraissent porter essentiellement sur l'épithélium pigmentaire (ce qui implique des lésions concomitantes des cônes et des bâtonnets) et sur le tissu papillaire. Chose curieuse, au contraire de ce qui a lieu dans la syphilis acquise, il n'y a pas de troubles du vitré, ni de lésions vasculaires. Il s'agit d'une affection éteinte.

Observation XLIV

NETTER. in LE MEIGNEN. Thèse, p. 57-60.

Le jeune Albert H..., âgé de 13 ans 1/2, entre en 1897 chez M. Netter pour des troubles de la motilité. Il est né à terme, à la suite d'une grossesse normale, mais *son père a contracté*

la syphilis à l'âge de 30 ans, et a été, à diverses reprises, soigné par le mercure. Les derniers accidents remontent à six ans. Il a *contagionné sa femme qui a présenté successivement :*

1° Un chancre labial ;

2° Divers accidents secondaires ;

3° Une exostose des os propres du nez, laquelle a nécessité une opération.

Du mariage sont résultées sept grossesses :

1° Un enfant né à terme, mort de pemphigus ;

2° Le malade ;

3° *Un enfant né à terme, puis mort en bas âge ;*

4° Un enfant, né à terme, mort vers 4 mois du croup ;

5° Un enfant bien portant ;

6° *Deux jumeaux dont l'un est mort à 4 mois 1/2, après avoir présenté une éruption sur le corps.*

Le malade offre divers signes de syphilis héréditaire ; exostoses pariéto-frontales, tibiales ; dents d'Hutchinson ; « les incisives supérieures présentent sur leur bord libre une échancrure semi-lunaire, entamant la face externe suivant une ligne courbe ». De ces symptômes, rapprochons les suivants ; voûte ogivale, affaissement du lobule et des ailes du nez, atrophie des organes génitaux externes, dureté et petitesse des testicules, syndactylie. Les troubles nerveux sont ceux de la maladie de Little. Le traitement mercuriel institué par M. Netter ne donne que peu d'amélioration.

Observation XLV

FOURNIER et GILLES DE LA TOURETTE

Un petit garçon de 4 ans, venu au monde au bout de six mois et demi de grossesse, offre tous les signes de la maladie de Little. *Le père est syphilitique, la mère a fait une fausse-couche de quatre mois ; l'enfant présente un crâne en carène*, et, comme signe indiscutable d'hérédo-syphilis, des *dents d'Hutchinson. Les phénomènes pathologiques s'améliorent d'ailleurs sous l'influence du traitement indo-mercuriel.*

Observation XLVI

VIZZIOLI

Il s'agit de 4 sœurs, *nées d'un père syphilitique*, qui toutes étaient atteintes de maladie de Little et présentaient, en même temps, *des dents d'Hutchinson* et des déformations crâniennes.

Observation XLVII

DE CHIARA

Un garçon de 10 ans, né à terme à la suite d'un accouchement normal, a eu des convulsions à 8 mois, et plus tard une maladie de Little typique. *Le père est syphilitique ; l'enfant offre des stigmates indiscutables d'hérédo-syphilis : kératite interstitielle de l'œil droit, dents d'Hutchinson.*

Ce dernier groupe d'observations mérite, à notre avis, une lecture attentive, en raison de son importance. Il ne s'agit plus simplement en effet, de soupçonner la

syphilis chez des enfants atteints de maladie de Little, mais au contraire de rencontrer, chez quelques-uns d'entre eux, des stigmates indiscutables d'hérédo-syphilis (nez cassé, rétinite pigmentaire, exostoses, dents d'Hutchinson).

On peut, il est vrai, soutenir qu'il n'y a là qu'une banale coïncidence et nullement une relation de cause à effet ; on peut dire que ces enfants sont en état d'hérédo-syphilis, mais que cette syphilis n'a joué aucun rôle dans la production de leur affection. Nous avons déjà dit ce que nous pensions de la valeur de cet argument. Cinquante observations déjà passées en revue ne sont-elles aussi qu'autant de coïncidences ? Nous ne le pensons pas, mais avant de discuter plus complètement cette question, nous allons achever de remplir le programme que nous nous étions fixé et nous allons passer en revue, maintenant, les arguments d'ordre anatomique

CHAPITRE IV

Arguments d'ordre anatomique

Les observations que nous avons pu recueillir ne sont pas ici très nombreuses. Celles que nous résumons sont néanmoins très démonstratives.

Observation XLVIII

Angel Money. *Un cas d'idiotie avec raideur générale résultant d'une lésion syphilitique du système nerveux central. Brain and neurology*, 1885, p. 406.

Enfant de 3 ans 1/2, né de mère tuberculeuse, convulsions à 2 ans, suivies de perte de connaissance, puis plus aucun signe d'intelligence. Les jambes sont raides, les bras ne peuvent s'étendre complètement, mort dix-huit jours après l'entrée à l'hôpital.

Autopsie. — Le crâne est asyétrique, la région fronto-temporale gauche est plus déprimée que la droite. La dure-mère est épaissie surtout des côtés des sinus. Œdème des espaces sous-arachnoïdiens, opacités irrégulières et épaississements de la pie-mère. Circonvolutions bien marquées ; la plupart ont une cou-

leur jaunâtre. Les parois de l'artère basilaire étaient d'*un blanc opaque*, épaissies et contenaient des thrombus rouges, durs. Presque tous les vaisseaux de la pie-mère étaient thrombosés et avaient leurs parois malades. Les grosses artères étaient épaissies et avaient leurs parois opaques. Le tronc basilaire, les artères vertébrales et les artères formant le cercle de l'hexagone de Willis, étaient aussi malades.

Examen microscopique. — Des fragments de moelle présentent de la sclérose diffuse, qui s'étend dans toute la longueur. La substance cérébrale n'a pas été examinée microscopiquement. mais on peut croire qu'il existait une sclérose étendue, car les circonvolutions étaient dures à l'autopsie.

Plusieurs coupes des artères basilaires et des artères qui en émanent, montrèrent une *artérite* bien marquée, localisée principalement à l'*endartère ;* dans quelques coupes, le principal épaississement est entre la *lame élastique et l'endartère.* Un examen microscopique complet n'a pu être fait, les pièces ayant été placées dans l'esprit de vin qui les a altérées.

Remarque. — Ce cas est intéressant comme exemple d'idiotie produite par une grosse *lésion syphilitique* du cerveau. L'auteur a d'ailleurs souvent remarqué des enfants porteurs de *syphilis héréditaire* dont l'état mental était inférieur à la normale. Le sujet a été bien étudié par le Dr Judson Sykes Bary de Manchester : (*Transactions of clinical Society* 1883).

Observation LIX

DEJERINE. *Société de Biologie*, in thèse Mme LONG-LANDRY, p. 28, 1897.

Voici les lésions trouvées à l'autopsie d'un sujet atteint de rigidité congénitale par le professeur Dejerine.

La moelle épinière paraît un peu plus petite qu'à l'état normal. A l'œil nu, on voit que cette atrophie porte surtout sur la partie postérieure des cordons latéraux. Au niveau des deux premiers segments cervicaux, *sclérose* des trois quarts antérieurs du cordon de Burdach, la partie antérieure du cordon de Goll ; sur le troisième segment cervical, *plaque de sclérose* disposée sur une hauteur de 6 à 7 millimètres occupant le centre de la moelle, les cornes postérieures, une partie des cordons postérieurs et latéraux.

Dans le foyer scléreux, densité du tissu névroglique, *vaisseaux à parois épaissies*, à lumière souvent oblitérée, à gaine lymphatique dilatée.

Dégénérescence secondaire au-dessus de la lésion, sclérose systématisée des deux tiers antérieurs du cordon de Burdach, et de la partie antérieure du cordon de Goll. Au-dessus de la lésion, taches scléreuses dans la région du faisceau pyramidal croisé; à ce niveau, tubes nerveux clairsemés, tissu névroglique, quelques vaisseaux épaissis.

Observation L

DEJERINE. *Société de biologie*, 1897, in thèse M^me^ LONG-LANDRY, p. 28.

M. le Professeur Dejerine a eu l'occasion de faire l'autopsie d'un second cas. En voici le résumé, d'après M^me^ Long-Landry.

Moelle. — Tache grisâtre occupant la partie postérieure des cordons latéraux.

Histologie. — Diminution de volume portant sur les cordons latéraux ; en outre, sur la partie postérieure de ceux-ci, sclérose névroglique, moins étendue à droite qu'à gauche et diminuant progressivement de haut en bas, se retrouve encore cependant au-dessus du renflement lombaire. Corne antérieure plus petite que la postérieure.

Racines rachidiennes normales.

Entre la première et la deuxième paire cervicale, on trouve une lésion médullaire en foyer ; *plaque de sclérose* à aspect lacunaire et spongieux avec vaisseaux atteints *d'endo et de péri-artérite* sur les cordons et les cornes postérieures ; dégénérescence rétrograde du faisceau pyramidal s'arrêtant au-dessus de l'entrecroisement.

En ce qui concerne l'interprétation de ces cas, M. le Professeur Dejerine écrit textuellement : « Je crois qu'il s'agit de syphilis médullaire, d'une *sclérose transverse « consécutive à une myélomalacie due elle-même à une « endovascularite spécifique intra-utérine.* » Les lésions

observées sont identiques en effet, à celles qui caractésent la syphilis médullaire de l'adulte.

Rapprochons de ces constatations anatomiques les 4 observations suivantes de Rolly, concernant des paraplégies spastiques, observées chez des sujets dont les parents *étaient notoirement syphilitiques*, ou dont l'histoire clinique présentait *des symptômes faisant penser à la syphilis.*

Nous avons déjà cité une de ces observations en tête de ce travail.

Observations LI-LII-LIII-LIV

Rolly

Angeborene doppelseitige Starre (Little'sche Krankheit), bei Zwillingen mit Sectionsbefund. (*Deutsch. Zeitsch. f. Nervenheilk* : 1901, vol. XX, n° 3 et 4).

Premier et deuxième cas. — Se rapportant à 2 jumeaux; père syphilitique, mère 13 grossesses avant la grossesse gémellaire : accouchement très long, chloroformisation ; premier enfant vient normalement, le deuxième se présente par les pieds, état d'asphyxie. Le premier enfant a des convulsions les premiers jours; tête en extension et rotation à gauche, rigidité généralisée, extrémités inférieures plus contracturées que les supérieures ; mouvements athétosiques des orteils, crises tétaniques. Parésie passagère du bras droit. Mort le dix-septième jour.

Autopsie. — *Hydrocéphalie externe* ; pie-mère opalescente. Deuxième observation clinique semblable à la précédente.

Autopsie. — Hyperhémie de la dure-mère.

Histologie. — Cet examen est comparable pour les 2 malades; l'auteur n'en donne qu'une seule description.

Cerveau. — Cellules ganglionnaires, surtout les pyramidales, atrophiques ou dégénérées; exagération du nombre des vaisseaux. Mêmes lésions dégénératives des cellules des cordes antérieures de la moelle, avec *état vasculaire* et dégénérescence des corpuscules de Nissl; voies pyramidales normales.

Troisième cas. - Pas de renseignements sur les antécédents et la naissance ; enfant âgé de 5 semaines, chétif, atrophie musculaire; membres inférieurs en flexion avec mouvements actifs très limités et mouvements passifs difficiles à faire exécuter, les muscles reprenant la position fœtale; rigidité généralisée, réflexes forts ; meurt six jours après l'examen.

Autopsie. — Pas de lésions macroscopiques.

Histologie. — Augmentation diffuse de la névroglie cérébrale avec petites et grosses cellules augmentées de nombre.

Moelle. — Augmentation moindre du tissu névroglique.

Nombre des vaisseaux augmentés ; ils sont dilatés, *gorgés de leucocytes ; calibre des parois*, épaissi ou aminci ; *petites hémorragies capillaires* ayant provoqué une réaction *périphérique; méninges molles épaisses, lepto-méningite cérébrale et spinale* ; pyramides normales.

Dans la moelle cervicale, au-dessus du renflement, les cellules épendymaires sont entourées de tissu névroglique; l'épendyme paraît normal, mais il est interrompu dans sa partie postérieure et le canal épendymaire semble dédoublé.

Quatrième cas. — Père syphilitique. Enfant venu à terme, accouchement normal. Rigidité observée dès les premiers jours, les membres inférieurs en flexion. Pas de parésie ; pas de convulsions ; mouvements de latéralité de la tête, hypertonie généralisée. Mort à 4 mois.

Autopsie. — Pas de lésions macroscopiques.

Histologie. — *Énorme hyperplasie* du tissu névroglique ; *lepto-méningite* moins prononcée que dans le cas précédent, *les vaisseaux sanguins sont nombreux.* Moelle cervicale : augmentation des cellules épendymaires et probablement dédoublement du canal épendymaire.

Il est donc incontestable que, dans quelques cas, on a trouvé, à l'autopsie des sujets atteints de maladie de Little, des lésions dont la nature syphilitique n'est pas douteuse, telles que méningite sclérogommeuse, endartérite cérébrale, méningo-myélite transverse. C'est là un argument de plus à ajouter à tous ceux déjà énumérés et qui permet de soutenir l'origine syphilitique de la maladie de Little, au moins dans certains cas.

Nous reviendrons sur ces constatations en discutant la pathogénie de la maladie de Little d'origine syphilitique et en essayant de préciser le mode d'action de la syphilis suivant les cas.

Nous allons aborder maintenant un chapitre très intéressant mais qui, malheureusement, ne nous permettra pas de longs développements, en raison du petit nombre de faits que nous pouvons y apporter : il s'agit de la réaction de Wassermann chez les sujets atteints de maladie de Little.

Cette recherche, pratiquée systématiquement, permettra plus tard de trancher d'une manière définitive le rôle joué par la syphilis dans la production de la maladie de Little et d'indiquer exactement le pourcentage des cas de cette affection qui relèvent de la syphilis.

CHAPITRE V

Arguments d'ordre biologique

La réaction de Wassermann, permettant de mettre en évidence dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien d'un sujet quelconque, la présence d'un corps spécifique, c'est-à-dire, permettant d'affirmer, quand la *réaction est positive* toutefois, que le sujet examiné est bien syphilitique, est une réaction du plus haut intérêt pour nos recherches.

La réaction de Wassermann s'est montrée assez fréquemment positive chez des sujets atteints de maladie de Little. Cette recherche a été pratiquée, pour la première fois par M. Pierre Delbet, en 1910. M. Pierre Delbet a observé sur 13 cas sans aucune exception, 13 fois une réaction positive ; nous n'énumérerons pas ici ces 13 observations qui portent le nombre de celles que nous citons de LV à LXVIII. Qu'il nous suffise d'ajouter que, dans les 13 cas, la réaction fut recherchée par M. le Dr Weinberg, suivant le procédé rapide.

Dans leur très important mémoire, déjà cité, MM. Babonneix et Tixier rapportent un certain nombre de cas

où la réaction de Wassermann fut positive, cependant ces auteurs reconnaissent que la réaction fut négative un grand nombre de fois.

Cette constatation ne permet nullement d'ailleurs d'infirmer le rôle de la syphilis, il est bien évident que toutes les maladies de Little ne relèvent pas de la syphilis ; en second lieu, une réaction négative ne permet pas d'éliminer la syphilis d'une manière définitive. Enfin M. Tixier a employé le *procédé lent* de Wassermann pour la recherche de la réaction, alors que, dans les observations toujours positives de M. Delbet, M. le Dr Weinberg avait employé le *procédé rapide ;* la différence du procédé employé explique sans doute la différence des résultats obtenus.

Voici, rapidement résumées, les observations de maladie de Little rappelées par MM. Babonneix et Tixier, dans lesquelles le Wassermann fut positif.

Observation (Inédite)

Malade de la consultation des Enfants Malades, nº 728.

André G..., 17 mois, est amené à M. Hutinel parce qu'il ne se tient pas sur ses jambes.

Il n'y a pas d'A. H. important.

A. P. La mère a eu une grossesse pénible, avec pertes de sang assez abondantes et répétées, dont la dernière est apparue trois jours avant l'accouchement et s'est prolongée jusqu'à ce dernier. La délivrance s'est faite sans forceps.

L'enfant est né à terme, et a été nourri au sein. Il présente

quelques signes de maladie de Little : raideur des jambes avec exagération des réflexes. C'est de plus un rachitique.

Deux raisons d'affirmer chez lui l'hérédo-syphilis :

1° *Présence d'exostoses frontales, pariétales et occipitales.*

2° *Réaction de Wassermann positive.*

Observation LXIV (Inédite)

Simone D..., 4 ans, amenée le 26 octobre 1912, à l'hôpital des Enfants Malades parce qu'elle ne marche pas. Elle offre, en effet, une quadriplégie spasmodique congénitale, accompagnée de légers troubles intellectuels. Son *père est spécifique.* La mère est morte en couche. Elle-même est née à terme, a été élevée au biberon, etc. La *réaction de Wassermann est positive.*

Observation LVX

Hutinel et Tixier, inédite.

Un jeune enfant d'origine étrangère, âgé de 2 ans, est né avant terme et offre en plus des symptômes propres à la maladie de Little, des *signes non douteux d'hérédo-syphilis ;* débilité congénitale, microcéphalie avec augmentation de volume des bosses frontales, ostéite nasale. Une série de dix piqûres détermine une augmentation de poids considérable (plus de deux kilos). Chez cet enfant, la réaction de Wassermann est légèrement positive.

Il nous reste enfin à étudier un dernier groupe d'arguments, tirés des résultats du traitement spécifique sur la maladie de Little, chapitre d'attente jusqu'ici tout au moins.

CHAPITRE VI

Arguments d'ordre thérapeutique

Ces arguments sont loin d'avoir la valeur des précédents ; il est en effet quelques affections absolument indépendantes de la syphilis, pour lesquelles le traitement spécifique donne de bons résultats ; d'autre part, ce traitement peut échouer dans les manifestations quaternaires ou parasyphilitiques. Néanmoins, joints aux précédents, ces arguments peuvent, eux aussi, plaider en faveur de l'origine spécifique de la maladie de Little, et c'est pourquoi nous en faisons mention à cette place.

Les essais de thérapeutique de la maladie de Little par le traitement spécifique, ont été jusqu'à présent bien restreints. Il serait à souhaiter que, dans l'avenir, ce traitement fût tenté d'une manière systématique, chaque fois qu'un symptôme clinique, ou qu'une réaction biologique laisserait supposer l'origine syphilitique d'une maladie de Little ; nous n'avons pu trouver dans cet ordre d'idées que les deux observations suivantes, d'ailleurs fort peu probantes.

Observation LXXV

FOURNIER et G. DE LA TOURETTE

Nouv. Iconographie de la Salpêtrière, 1895.

Une petite fille de 11 mois est atteinte de raideur généralisée congénitale. Le père, *ancien spécifique, est actuellement ataxique.* Une *sœur aînée*, morte de broncho-pneumonie à 17 mois, *présentait probablement la même affection.* Le traitement spécifique essayé sur celle-ci produisit une certaine amélioration.

Observation LXXVI

GALLOIS ET SPRINGER. *Soc. de Thérapeutique*, 1902.

Renée L..., 4 ans 1/2. Le père est alcoolique, peut-être paludéen. La mère est bien portante. *La petite malade est née deux mois avant terme.* L'accouchement se fit sans difficultés. Actuellement on trouve tous les signes de la maladie de Little, et de plus, 1° des *malformations dentaires* (l'incisive latérale de gauche a les caractères de la dent d'Hutchinson) 2° *du strabisme convergent.* Le traitement spécifique est essayé et a donné de bons résultats.

Nous voici parvenu au terme des recherches qui nous avaient paru nécessaires pour nous permettre de soutenir que la syphilis se retrouve souvent à l'origine de la maladie de Little. Nous ne nous dissimulons pas combien longue et fastidieuse est l'énumération des nombreuses observations que nous avons résumées, mais

elle nous a paru indispensable. Les différentes observations réunies dans les chapitres qui précèdent nous autorisent à penser en effet, croyons-nous, que la syphilis était bien à l'origine des maladies de Little rapportées par ces différents auteurs. Dans certains cas, nous le répétons, on est seulement en droit de soupçonner son rôle, dans d'autres, il s'affirme indiscutablement. Que faut-il conclure de ces recherches, tout au moins d'une manière générale, puisque dans le chapitre suivant nous essaierons de discuter avec plus de précision, le rôle exact de la syphilis, dans le déterminisme du syndrome de Little ?

Il nous semble que la conclusion à tirer de ces recherches est que, jusqu'ici, l'on n'a point réservé à la syphilis la place qu'elle mérite dans l'étiologie de cette affection.

Gardons-nous toutefois de tomber dans l'excès contraire et de généraliser en disant que la syphilis est toujours en cause à l'origine de la paraplégie spasmodique infantile ; une telle affirmation consacrerait une erreur ; il est en effet bien établi que la maladie de Little est également liée aux toxi-infections maternelles les plus diverses (tuberculose, choléra, fièvre typhoïde, oreillons, etc...)

Aussi, contentons-nous de dire que la syphilis est fréquemment en cause chez les sujets atteints de maladie de Little ; en conséquence, elle devra toujours être très recherchée chez les ascendants (examen clinique, Wassermann, fausses couches) et chez le sujet lui-même (stigmates d'hérédo-syphilis, Wassermann, épreuve du traitement, etc...)

Il nous est impossible d'indiquer un pourcentage des cas relevant de la syphilis ; ce pourcentage ne pourra être établi que par des recherches ultérieures, portant sur tous les cas de maladie de Little observés, spécialement par la recherche de la réaction de Wassermann, systématiquement appliquée à tous les cas.

Ajoutons, enfin, que l'étiologie syphilitique de la maladie de Little permet de comprendre deux particularités assez curieuses de cette affection ; tout d'abord, l'on sait que la maladie de Little est assez souvent *familiale* : la notion de l'hérédo-syphilis explique sans doute ce fait dans un grand nombre de cas.

En second lieu, l'on trouve signalée bien souvent *la grossesse gémellaire* à la naissance des sujets atteints de maladie de Little ; ce fait s'explique également, depuis que l'on sait combien souvent la gémellarité est en rapport avec la syphilis, constatation que la réaction de Wassermann a bien établie maintenant.

Telles sont les conclusions générales que nous nous croyons en droit de tirer de ces recherches, sans prétendre toutefois à une généralisation excessive, abusive par cela même, de l'origine syphilitique de la maladie de Little.

DEUXIÈME PARTIE

ESSAI D'INTERPRÉTATION PATHOGÉNIQUE

Nous avons pu établir, à l'aide de documents cliniques, anatomiques et biologiques, qu'il existait des relations assez étroites unissant l'hérédo-syphilis et un assez grand nombre de maladies de Little ; nous allons essayer de montrer, maintenant, en quoi consistent exactement ces relations, comment la syphilis agit pour créer cette affection, s'il s'agit d'une action directe ou indirecte, si la syphilis agit seule ou si elle combine ses effets à ceux d'autres causes.

Il est en réalité très difficile de bien préciser les conditions dans lesquelles agit la syphilis, car extrêmement variés sont les modes d'apparition et le mécanisme pathogénique de la maladie de Little en général. Si la naissance avant terme est indiquée dans la grande majorité des cas, il en est d'autres cependant où l'enfant est venu à terme ; on ne peut plus invoquer alors le rôle de cet accouchement prématuré, et, suivant les cas, on invoquera soit un traumatisme obstétrical, soit une tare chez les ascendants (tuberculose, alcolisme, etc.).

Au milieu de toutes ces hypothèses, de toutes ces causes, il est toujours très difficile de dire exactement la part qui revient à la syphilis.

Pour essayer de mettre un peu de clarté dans cet essai d'interprétation pathogénique, fatalement assez complexe, nous envisagerons successivement plusieurs éventualités, nous en tenant, cela va sans dire, aux observations de maladies de Little à l'origine desquelles l'hérédo-syphilis manifeste sa présence, soit par des stigmates évidents chez l'enfant, soit par le Wassermann positif, soit enfin, par l'examen des *antécédents* (syphilis des ascendants, fausses-couches).

I. — Prenons tout d'abord les cas de maladie de Little où se retrouvent, dans les antécédents, ces deux causes, l'hérédo-syphilis et la naissance avant terme, association extrêmement fréquente :

Quel rôle joue, dans ce cas, la syphilis ? Détermine-t-elle seulement la naissance avant terme ? est-ce la naissance avant terme qui, SEULE, réalise le syndrome de Little ?

La syphilis, au contraire, tient-elle à la fois, sous sa dépendance, l'accouchement prématuré et la maladie de Little ?

Enfin, est-ce la syphilis qui favorise l'action nocive exercée par la naissance avant terme sur le cerveau du fœtus ?

Cette dernière hypothèse est très plausible, surtout pour qui sait combien la syphilis imprime aux vaisseaux du fœtus une fragilité spéciale; aussi peut-on bien admettre, nous le verrons plus loin d'ailleurs, ce rôle

special de la syphilis. Mais il est difficile, pour ne pas dire impossible, de ne pas accorder à la syphilis le rôle primordial dans la naissance avant terme ; la syphilis, par son action générale sur les tissus maternels, est par excellence, la cause provocatrice de l'accouchement avant terme ; si l'on n'admet pas une intervention directe de la syphilis sur les centres nerveux, après la naissance, il s'en suit que le rôle de la syphilis se réduit à celui d'une cause prédisposante ; la syphilis réaliserait la naissance prématurée, mais ce ne serait point elle qui conditionnerait directement la maladie de Little.

Ce serait bien mal connaître l'action de la syphilis, que de supposer qu'elle pût borner ses effets à l'accouchement prématuré et qu'elle ne sût pas imprimer sa signature, sur l'organisme chétif, dont elle a provoqué la naissance avant terme. La syphilis n'abandonne pas aussi facilement sa proie, et pour qui sait en rechercher les manifestations, il est facile de retrouver les preuves évidentes de son action ultérieure et incessante. Elle laisse son empreinte sur les vaisseaux ; les vaisseaux des hérédo-syphilitiques sont *fragiles* à l'excès, aussi vont-ils pouvoir se rompre à l'occasion du plus léger traumatisme, de la cause infectieuse ou toxique la plus insignifiante.

La syphilis tient donc à la fois sous sa dépendance et l'accouchement prématuré, et, d'une manière plus ou moins directe, la maladie de Little.

Cette théorie formulée pour la première fois par M. le Professeur Fournier, acceptée par la majorité des auteurs (Freud, Raymond), a été exposée ainsi qu'il suit

par MM. Hutinel et Babonneix en 1911 au Congrès de Pédiatrie. « La syphilis héréditaire retentit sur l'orga-« nisme de deux façons : par son action générale sur « les tissus maternels, elle provoque l'accouchement « avant terme, par son action localisée sur le système « nerveux, elle détermine des lésions susceptibles de « créer le syndrome de Little. Lésions nerveuses d'une « part, accouchement prématuré de l'autre, ne seraient « donc que des effets simultanés, mais indépendants, « d'une même cause pathogène. »

La syphilis joue donc, ici, un rôle *déterminant.*

II. — Envisageons maintenant un second groupe de faits dans lesquels, à l'hérédo-syphilis, s'associe un accouchement difficile, pour expliquer la maladie de Little.

Quelle part revient à la syphilis dans ces cas? A-t-elle même un rôle effectif et le traumatisme obstétricale ne suffit-il pas à expliquer, à lui tout seul, la réalisation du syndrome de Little?

Nous ne le pensons pas ; pour nous, si le traumatisme obstétrical a si facilement réalisé des désordres qui ont abouti à la maladie de Little, c'est que la syphilis avait *prédisposé le terrain,* en diminuant la résistance du cerveau fœtal. La *fragilité* des vaisseaux encéphaliques, chez les nouveau-nés syphilitiques, est bien connue et fort redoutée d'ailleurs des accoucheurs ; nous n'en voulons pour preuve que cette phrase empruntée à Couvelaire : « Des lésions vasculaires préexistantes, en « particulier celles de l'*hérédo syphilis,* semblent cons-« tituer une prédisposition suffisante pour provoquer

« une hémorragie bulbo-médullaire, à l'occasion de la « *compression minima*, produite par le forceps appliqué « dans les conditions mécaniques *en apparence les* « *plus simples.* » MM. Froin, Hutinel et Voisin ont montré de même que la fréquence des *hémorragies méningées obstétricales* était expliquée surtout par la fragilité spéciale des vaisseaux des hérédo-syphilitiques.

Il semble donc bien logique d'admettre que, dans ces cas, la syphilis joue le rôle de *cause prédisposante.*

III. — Dans un troisième groupe de faits, nous rangerons les maladies de Little à l'origine desquelles on retrouve, ni accouchement avant terme, ni accouchement laborieux, mais uniquement une tare chez les ascendants (tuberculose, alcoolisme, syphilis). Nous ne retiendrons cependant que celles où la syphilis se manifeste d'une manière évidente soit chez les ascendants soit chez le malade.

Lorsque chez les ascendants, on retrouve, ce qui est fréquent, associées plusieurs de ces causes, il est bien difficile de dire la part qui revient à chacune d'elles, dans la détermination du syndrome morbide ; aussi ne nous occuperons-nous que de ceux où l'hérédo-syphilis semble, en dernière analyse, être la seule cause intervenue. Ces cas ne sont pas fréquents ; il n'en est pas moins vrai que plusieurs observations peuvent en être citées ; il s'agit d'enfants atteints de maladie de Little, dont les parents ne sont ni tuberculeux, ni alcooliques ; la grossesse a été normale ; l'accouchement s'est fait à terme ; il ne s'est pas prolongé ; il n'y a eu, ni présentation vicieuse, ni circulaire du cou, ni manœuvre obsté-

tricale; l'enfant n'est pas né en *état de mort apparente*. Il n'existe en résumé aucune autre cause que l'hérédo-syphilis.

Dans ce cas, la syphilis est bien incontestablement *la cause déterminante de la maladie* de Little.

Elle l'a réalisée par l'intermédiaire de lésions nerveuses dont quelques-unes, retrouvées à l'autopsie, ont été bien étudiées par Money, Dejerine, Rolly.

Comme toujours, la syphilis réalise, soit des *lésions spécifiques* soit des *lésions parasyphilitiques banales*.

Les lésions spécifiques consistent en *endartérite* cérébrale, en productions *scléro-gommeuses des méninges*, (Money), en *méningo-myélite transverse* (Dejerine).

Les lésions banales, parasyphilitiques, sont : 1° les hémorragies que favorise l'anormale friabilité des parois vasculaires ; 2° la sclérose primitive ou secondaire, consécutive à la résolution de foyers hémorragiques. Pour que ces lésions nerveuses syphilitiques, ou d'origine syphilitique, puissent réaliser le syndrome de Little, il faut qu'elles intéressent les faisceaux pyramidaux, soit dans le trajet cérébral, soit dans la partie supérieure de leur trajet médullaire. Ces altérations peuvent aller de la sclérose légère à la sclérose dense, et elles constituent la condition nécessaire et suffisante de toute rigidité spasmodique congénitale.

La syphilis héréditaire joue dans ces cas un rôle direct, incontestable, par production de lésions nerveuses, spécifiques ou non, localisées aux faisceaux pyramidaux.

En résumé, la syphilis peut, à elle seule, réaliser dans certaines conditions, le syndrome de Little ; le

plus souvent, elle agit suivant un double mécanisme : elle provoque un accouchement avant terme et elle détermine également des altérations nerveuses ; parfois, elle agit indirectement, en rendant friables les vaisseaux du nouveau-né, d'où la production fréquente et facile d'hémorragies soit par un traumatisme obstétrical insignifiant, soit par une cause banale, qui, dans des conditions normales, serait impuissante à réaliser des lésions aussi graves.

Avant de terminer cette étude par des conclusions où nous résumerons les différentes discussions que nous venons de soutenir, nous tenons à bien préciser ce que nous avons voulu établir : nous ne disons pas que toutes les maladies de Little sont d'origine syphilitique, mais à l'opinion ancienne qui attribuait la maladie de Little à de simples anomalies de l'acte obstétrical, nous ajoutons qu'à ces simples anomalies, s'associent ou se substituent presque toujours des causes nombreuses, surtout d'ordre infectieux, et que, parmi celles-ci, la SYPHILIS HÉRÉDITAIRE nous paraît être l'une des plus fréquemment observées.

Le rôle joué par la syphilis héréditaire est d'une manière générale toujours complexe ; comme l'a bien écrit M. le Professeur Fournier, « la syphilis ne fait pas « que de la syphilis » ; aussi l'on devrait toujours rechercher l'hérédo-syphilis à l'origine des affections les plus disparates. Maintenant que nous possédons une réaction biologique permettant de mettre en évidence la présence d'anticorps spécifique dans le sang ou le liquide céphalo-rachidien, il faut que systématiquement, cette

réaction soit recherchée dans tous les cas de maladie de Little. Le nombre des cas où la réaction sera positive, s'il est très élevé, finira par constituer une série de coïncidences tellement fréquentes, qu'elle deviendra une véritable loi, entraînant alors la conviction, d'une manière définitive, bien plus que des hypothèses ou des dénégations.

CONCLUSIONS

De l'examen des quatre-vingts observations résumées dans les pages qui précèdent nous nous croyons autorisé à formuler les conclusions suivantes :

I. — La maladie de Little reconnaît l'hérédo-syphilis à son origine, dans un grand nombre de cas. Le pourcentage exact de ces cas ne pourra être fixé ultérieurement que si la réaction de Wassermann est recherchée systématiquement chez tous les malades observés.

II. — Les preuves du rôle joué par l'hérédo-syphilis dans l'étiologie de la maladie de Little sont fournies :

a) *Par des constatations d'ordre étiologique* (la syphilis retrouvée dans les antécédents des malades).

b) *Par des constatations d'ordre clinique* (éléments de présomption et éléments de certitude en faveur de la syphilis rencontrés chez les malades).

c) *Par des constatations anatomiques* (lésions spécifiques d'endartérite, de méningite, de méningo-myélite, trouvées à l'autopsie de certains sujets).

d) *Par des constatations biologiques* (réaction de Wassermann positive dans un certain nombre de cas).

e) *Par des constatations d'ordre thérapeutique* (le traitement mercuriel a donné quelquefois, appliqué à la cure de la maladie de Little, de bons résultats).

III. — L'hérédo-syphilis explique sans doute l'existence d'un certain nombre de cas de maladie de Little *familiale* : elle explique peut-être aussi la fréquence de la gémellarité signalée si souvent dans les observations et dont on sait bien maintenant les rapports avec la syphilis.

IV. — L'hérédo-syphilis aboutit à la maladie de Little de plusieurs manières : le plus souvent, elle agit par un double mécanisme : elle provoque l'accouchement prématuré et elle détermine également, sur le système nerveux, des lésions susceptibles de créer ultérieurement le syndrome de Little ; dans d'autres cas, elle prépare le terrain aux difficultés obstétricales, en diminuant la résistance du cerveau fœtal aux traumatismes extérieurs; plus rarement enfin, elle réalise *directement* des altérations nerveuses, localisées aux faisceaux pyramidaux.

Vu : le Président de la thèse,
HUTINEL

Vu . le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
LIARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

De Amicis. — Le syndrome de Little et la syphilis héréditaire. *Nouv. Iconog. de la Salpêtrière*, janvier-février 1899, p. 34.

Amieux. — Étude clinique de quelques cas d'affection spasmo-paralytiques datant de l'enfance. *Th. de Paris*, 1899-1900, n° 71.

Arkle. — Un cas de diplégie infantile, chez un enfant atteint de syphilis héréditaire. *Transact. clinic. Soc. London*, 1888-1889, XXII, p. 308.

Ausset. — Sur un cas de maladie de Little. *Pédiatrie pratique*, 1er novembre 1906.

Babonneix. — Sur quelques cas d'hérédo-syphilis nerveuse. *Pédiatrie*, 25 octobre 1912.

— Contribution à l'étude de l'étiologie de la maladie de Little. *Gaz. des Hôpit.*, 1912, n° 36.

Babonneix et Tixier. — Hérédo-syphilis et maladie de Little. *Annales des maladies vénériennes*, déc. 1912, p. 881.

Bacaresse. — Considérations étiologiques sur la maladie de Little. *Th. de Paris*, 1902, n° 148.

Baudon. — Le syndrome de Little. Valeur nosologique. Formes cliniques. Traitement. *Th. de Paris*, avril 1906, n° 230.

Boinet. — Quelques cas d'affection spasmo-paralytiques infantiles. *Congrès d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie*, Marseille, 1898, p. 972.

Breton. — *Gaz. des Hôpit.*, 1894.

Broglio. — Per l'etiologia del morbo di Little. *Gazz. degl. Osped. e de clinica*, 1904-1905.

Canel. — De la rigidité spasmodique infantile. Syndrome de Little. *Th. de Nancy*, 1904-1905, n° 11.

Cestan. — Le syndrome de Little. *Th. de Paris*, 1899.

De Chiara. — L'eredo-sifilide etiologia del morbo di Little. *Il Poloclinico*, sez. pratic., 1907, 24 mars, n° 370.

Dejerine. — *Société de Biologie*, 13 mars 1897, et *Revue neurologique*, 30 juin 1903, p. 601.

Delbet (Pierre). — L'ostéotomie et la maladie de Little. Pathogénie de cette affection. *Revue d'orthopédie*, 1er juillet 1910, p. 285-290.

Feer. — *Th. de Bâle*, 1890.

Fournier. — *Les affections parasyphilitiques.*

Fournier et Gilles de la Tourette. — La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1895, p. 23.

Freud. — Infantile Cerebrallähmungen. *Spezielle Pathologie v. Nothnagel*, IX, f. 3, p. 212-218.

Gallois et Springer. — Maladie de Little très rapidement améliorée par le traitement spécifique. *Soc. de Thérapeutique*, 22 oct. 1902.

Ganghofner. — *Jahrb. f. Kinderheilk*, 1895, et *Zeitchr. f. Heilk*, 1896.

Gaucher. — *Leçons cliniques.*

Harteman. — Les affections spasmo-paralytiques infantiles. *Th. Nancy*, 1894-1895.

Hutinel et Babonneix. — Étiologie, pathogénie et anatomie pathologique de la maladie de Little. *Assoc. fr. de Pédiatrie.* Congrès de 1911.

Hutinel et Babonneix, in Hutinel. — *Les maladies des enfants*, t. V.

Ibrahim. — *Jahrb. f. Kind*, 1910, n° 71, p. 229.

Ingelrans. — *Gaz. des Hôpit.*, 1904, p. 601.

Le Meignen. — Un syndrome de Little. *Th. de Paris*, 1897, n° 495.

Mme Long-Landry. — La maladie de Little. *Th. de Paris*, 1911.

Pierre-Marie. — *Traité Charcot-Bonchard*. Hémiplégie infantile, *in Dictionnaire Dechambre*.

Moncorvo. — Rôle de l'hérédo-syphilis dans l'étiologie du tabes spasmodique infantile. *Revue Neurologique*, 1896, p. 873.

Money. — Rigidité généralisée à la suite de la syphilis héréditaire. *Brain*, 1884.

Oddo. — Les diplégies spasmodiques. *Congrès de gynécologie, d'obstétrique et de pédiatrie*, octobre 1898, p. 743.

Pieri. — Syndrome de Little avec athétose. *Clinica Moderna*, 9 nov. 1904, p. 529.

Rolly. — Angeborene doppelseitige Starre bei Zwillingen mit Sectionsbefund. *Deutch. Zeitschr. f. Nervenheilk.* 20 Bd. 3 et 4 H.

Roux. — Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little. *Th. Paris*, 1899-1900, n° 1.

Stuckert. *Th. de Berlin*, 1892.

Vizzioli. — Sur les affections parasyphilitiques du système nerveux. Quatre cas de diplégie spasmodique infantile. *XIIIe Congrès internat. de Médecine*. Vol. IV, première partie, p. 756, 1895.

Wolters. — Cité par Cestan.

Zappert. — *Handbuch der Kinderheilkunde*, t. II, f. 2, p. 658 et 719.

TABLE DES MATIÈRES

Pages

Introduction. 9

PREMIÈRE PARTIE

Chapitre I. — Historique 12
Chapitre II. — Arguments d'ordre étiologique 16
Chapitre III. — Arguments d'ordre clinique 23
Chapitre IV. — Arguments d'ordre anatomique. 42
Chapitre V. — Arguments d'ordre biologique 50
Chapitre VI. — Arguments d'ordre thérapeutique . . . 53

DEUXIÈME PARTIE

Essai d'interprétation pathogénique 57
Conclusions 65
Index bibliographique. 67

MAYENNE, IMPRIMERIE CHARLES COLIN